FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE 927

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Paul, Joseph, Julien LEVÊQUE**

Né le 11 Février 1930, à PLUDUNO (Côtes-du-Nord)

*présentée et soutenue publiquement le*

# POLYGLOBULIE ASSOCIEE A UNE TUMEUR RENALE

*(A propos d'un cas personnel et de vingt autres cas relevés dans la littérature)*

Président : Monsieur M. BARIETY (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VI^e^

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1958 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Paul, Joseph, Julien L E V Ê Q U E

né le 11 février 1930 à Pluduno (C. du Nord)

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

-:-

# POLYGLOBULIE ASSOCIEE A UNE TUMEUR RENALE

(A propos d'un cas personnel
et de vingt autres cas relevés dans la littérature)

-:-

Président : Monsieur M. BARIETY (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1958.

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCQ, CADENAT, CHABROL, CHAMPY, CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD, HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL, TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR ..... Jean VERNE

## I.- PROFESSEURS

| | | MM. |
|---|---|---|
| Anatomie | | CORDIER |
| Anatomie pathologique | | DELARUE |
| Bactériologie | | FASQUELLE |
| Biologie app.à l'Education phys. et aux Sports | | CHAILLET-BERT |
| Biologie Médicale | | FAUVERT |
| Cancérologie méd., sociale | | BERNARD J. |
| Carcinologie | | REDON |
| Chimie Méd. | | JAYLE |
| Clinique Chir. | Hôtel-Dieu | MENEGAUX |
| | Salpêtrière | MOULONGUET |
| | Cochin | QUENU |
| | Beaujon | SICARD |
| Clinique Chir.cardio-vasculaire | | G. d'ALLAINES |
| Clinique Chir.réparatrice et orthop. | | MERLE d'AUBIGNE |
| Clinique de Cardiologie | | MOUQUIN |
| Clinique Chir.infantile et d'orthop. | | LEVRE |
| Clinique Chir. pleuro-pulm. | | MATHEY |
| Clinique de la Tuberculose | | BERNARD Et. |
| Clinique de neuro-chir. | | PETIT-DUTAILLIS |
| Clinique de Puériculture | | LELONG |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques | | DEGOS |
| Clinique des mal. du sang | | MARCHAL |
| Clinique mal. du système nerv. | | ALAJOUANINE |
| Clinique des maladies des enf. | | CATHALA |
| Clinique des maladies infectieuses | | MOLLARET |
| Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale | | DELAY |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition | BOULIN |
| Clinique gynécologique | FUNCK-BRENTANO |
| Cliniques Médicales | BARIETY |
| | JUSTIN-BESANÇON |
| | MOREAU |
| | de GENNES |
| Clinique Méd.hydro-climat.thérap. | DEBRAY |
| Clinique Médicale Propédeutique | PASTEUR VALLERY-RADOT |
| Cliniques Obstétricales | LANTUEJOUL |
| | VARANGOT |
| | LACOMME |
| Clinique ophtalmologique | RENARD |
| Clinique oto-rhino-laryngologique | AUBIN |
| Clinique psychiatrique infantile | MICHAUX |
| Clinique rhumatologique | COSTE |
| Clinique stomatologique | DECHAUME |
| Clinique urologique | FEY |
| Embryologie | GIROUD |
| Génétique | LAMY |
| Histoire de la Méd. et de la Chir. | SOULIE |
| Histologie | VERNE |
| Hygiène et Clinique Ière Enfance | TURPIN |
| Hygiène et Méd.Préventive | JOANNON |
| Médecine du Travail | DESOILLE |
| Médecine Légale | PIEDELIEVRE |
| Parasitologie et hist.nat.Méd. | GALLIARD |
| Pathologie chirurgicale | COUVELAIRE |
| Pathologie exotique | LAVIER |
| Path.expérimentale et comparée | LENEGRE |
| Path.Hum. et Immun. exp. | MERKLEN |
| Pathologie médicale | DECOURT |
| Path. et Thérapeut.générales | GARCIN |
| Pédiatrie sociale | JULIEN MARIE |
| Pharmacologie et matière méd. | CHEYMOL |
| Physico-chimie méd. | N.. |
| Physiologie | BINET |
| Physique médicale | DOGNON |
| Problèmes alimentaires (ch.t.pers.) | HAMBURGER |
| Radiologie Médicale | DESGREZ |
| Technique chirurgicale | PATEL |
| Thérapeutique | BROUET |
| Thérapeutique chirurgicale | SENEQUE |
| Thérapeutique médicale | LEMAIRE |

## II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
## MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | CABROL |
| | DEBEYRE |
| | DELMAS |
| | OLIVIER G. |
| Ana.Path. | Melle GAUTHIER V. |
| | BUSSER |
| | GOUYGOU |
| Bactériologie | CHRISTOL |
| | NEVOT |
| Biol.Méd. | BOURLIERE |
| Chimie Méd. | ETTORI |
| | POLONOVSKI J. |
| Dermato-syph. | DUPERRAT |
| Embryologie | TUCHMANN |
| Histologie | COUJARD |
| | N. |
| Hydrologie | CORNET |
| Hygiène | BOYER |
| | DEPARIS |
| Mal.infect. | BASTIN |
| Médecine légale et du Trav. | DEROBERT |
| | GAULTIER |
| | HADENGUE |
| Neurochir. | DAVID |
| Neurologie | LHERMITTE |
| Obstétrique | GRASSET |
| | LE LORIER |
| | LEPAGE |
| | MERGER |
| | MORIN |
| | RAVINA |
| | ROBEY |
| Ophtalmologie | BREGEAT |
| | DESVIGNES |
| Orthopédie | JUDET |
| Oto-rhino laryngol. | AUBRY |
| | MADURO |
| Parasito. | BRUMPT |
| Parasito col. | CHABAUD |
| Path.chir. | ABOULKER |
| | BARCAT |
| | BAUMANN |
| | CAUCHOIX |

| | MM. |
|---|---|
| | DUBOST |
| | FAUREL |
| | FLABEAU |
| | GERMAIN |
| Pat.chir. | GOSSET |
| | LAURENCE |
| | LORTAT-JACOB |
| | OLIVIER (Cl.) |
| | POILLEUX |
| | THOMERET |
| | VERNE (J.M.) |
| Pat.expériment. | MAURICE |
| | LOEPER |
| Path.Méd. | BOUVIER |
| | BOUDIN |
| | BRICAIRE |
| | BRISSAUD |
| | CASTAIGNE |
| | CONTE |
| | DEROT |
| | DOMART |
| | LAMOTTE |
| | LAROCHE |
| | MACREZ |
| | MILLIEZ |
| | PEQUIGNOT |
| | PERRAULT |
| | RAMBERT |
| | ROYER |
| | THIEFFRY |
| | TURIAF |
| | WOLFROMM |
| Pédiatrie | POLONOVSKI Cl. |
| | MOZZICONACCI |
| | JOSEPH |
| Pharmacol. | Melle LEVY |
| Physiol. | BARGETON |
| | DEJOURS |
| | PARROT |
| Physique Médicale | DJOURNO |
| | GOUGEROT |
| Pneumo-phtis. | KREIS |
| Psychiatrie | BARUK |
| | PICHOT |

| MM. | | MM. | |
|---|---|---|---|
| Psych.infant. | N... | Urologie | KUSS |
| Rhumatologie | DELBARRE | Thérapeut. | CHASSAGNE |
| Stomato. | CHAPUT Mme<br>CERNEA | | |

## III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le Service des Examens

M. LE LORIER

## IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

| MM. | | MM. | |
|---|---|---|---|
| Clin.Chir. | AMELINE<br>HUGUIER<br>LEGER<br>PADOVANI<br>ROUX | Urologie | N... |
| | | Clinique Méd | DREYFUS<br>HAGUENAU<br>KOURILSKY |
| Clinique obstét. | ECALLE<br>MAYER | | |
| Clin.opht. | OFFRET | | |

°

Secrétaire de la Faculté ..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint ..... Melle CHAINTREUIL

°

Bibliothécaire en Chef ..... Dr HAHN
Conservateur ..... Melle GOICHON
Bibliothécaires ..... Melles DUMATTRE, LE NOIR, LAURENT, QUIEVREUX

°

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A LA MEMOIRE DE MA MÈRE

Morte pour la France.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548802_0035

A MA FEMME

A MON FILS

A MES PARENTS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. BARIETY

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie Nationale de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur de présider cette thèse.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEMANISSIER

Médecin du Centre Hospitalier du Mans

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et aidé de ses précieux conseils.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

# POLYGLOBULIE ASSOCIEE A UNE TUMEUR RENALE

(A propos d'un cas personnel

et de vingt autres cas relevés dans la littérature)

-:-

# INTRODUCTION

-:-

L'association d'une polyglobulie et de différentes tumeurs, tumeurs cérébrales, tumeurs de la prostate, fibromes utérins, a été plusieurs fois signalée et est assez connue.

De même, l'apparition de polyglobulie au cours de tumeurs s'accompagnant de métastases osseuses, spléniques, ou hépatiques, ne surprendrait pas, la polyglobulie pouvant alors s'expliquer par une hyperactivité de ces centres érythropoïétiques.

Elle ne surprendrait pas non plus au cours d'importantes métastases pulmonaires entraînant du fait de leur étendue une réduction de la surface respiratoire et par là même une hypoxie avec polyglobulie secondaire.

Par contre, l'existence d'une polyglobulie au cours de l'évolution d'une tumeur rénale est étonnante et l'on serait tenté de penser à une coïncidence.

C'est ce que nous avons d'abord fait dans le cas que nous avons observé, jusqu'au jour où nous avons eu connaissance de cas similaires rapportés dans la littérature médicale.

Nous sommes arrivés à trouver vingt autres cas publiés par des auteurs de nationalités

diverses, mais surtout anglo-saxons et nordiques.

Nous nous proposons de rapporter ici notre observation, suivie d'un résumé des vingt autres cas que nous avons recueillis.

Nous discuterons ensuite ces observations et verrons les explications qui ont été données à cette polyglobulie apparaissant au cours de tumeurs rénales.

-:-

## - I -

## OBSERVATION PERSONNELLE

-:-

Marc G..., né le 21 mars 1910.

Profession : Employé d'Assurances.

Le malade vient consulter le 26 Janvier 1954 pour un point de côté droit, s'exagérant à la toux, et accompagné d'une légère poussée fébrile (38°-38°5).

Dans les antécédents on ne relève aucune affection digne d'intérêt. L'état général n'est pas touché.

L'examen clinique révèle des signes discrets d'une toute petite réaction pleurale droite, que l'examen radiologique confirme en montrant une ombre pleurale discrète de la base droite.

Par ailleurs, l'examen complet ne révèle aucune autre anomalie.

Le malade qui est un sujet anxieux et pusillanime refuse une ponction exploratrice. Au surplus, en raison de son appartenance à une secte religieuse, il refusera jusqu'à la fin toute thérapeutique et ne viendra consulter que pressé par sa famille.

Une cuti-réaction tuberculinique est tout

de même pratiquée et se révèle positive.

La réaction pleurale s'atténue dans les semaines suivantes, simplement avec le repos au lit. Elle est moins apparente à la radioscopie en Février 1954. Elle a disparu sans laisser aucune séquelle radiologique en Juin 1954. Mais le malade continue à souffrir de la base droite, et sa douleur irradie vers la fosse lombaire, du même côté.

En Septembre 1954, il va consulter un chirurgien qui, après un examen clinique négatif avec toucher rectal, demande une urographie I.V.

Voici le résultat de l'examen radiologique effectué le 3 Septembre 1954 (Dr. FERRAND) :

"Dès le début la sécrétion rénale s'effectue normalement et les ombres rénales sont normalement situées.

Après compression :

- à gauche, les calices et les bassinets sont bien imprégnés et présentent une morphologie habituelle,

- à droite, par contre, le bassinet est très dilaté ainsi que les calices. Il n'est pas possible, étant donné l'aérocolie de donner plus de précisions, mais on peut assurer que, si le calice inférieur paraît normal, les calices moyen et supérieur sont très dilatés. On ne peut pas savoir si cette dilatation est consécutive à la compression. Une pyélographie ascendante semble nécessaire."

Le malade refuse la pyélographie rétrograde et, malgré la persistance de ses douleurs

lombaires droites, reprend son travail.

En Juin 1955, alors que son état général n'est pas touché et qu'il ne présente aucune dysurie, il fait une petite hématurie isolée. On lui propose une nouvelle urographie I.V. Il ne l'accepte qu'en Février 1956 (Dr. FERRAND) :

"Le cliché pratiqué sans préparation ne montre pas d'anomalie radiologiquement décelable.

Le premier cliché pratiqué 5 minutes après l'injection montre une sécrétion rénale s'effectuant normalement à droite comme à gauche, mais dès le début de l'examen, le météorisme abdominal devient important.

Les clichés pratiqués avec compression montrent, à gauche, une aire rénale sensiblement normale, sans lésion parenchymateuse décelable.

Par contre, à droite, si le calice inférieur est bien imprégné et normal, le calice supérieur est mal imprégné, de tonalité non homogène, hypertrophié, distendu, nettement pathologique. Le calice moyen est très peu visible, peu opacifié, comprimé."

Le malade refuse nouveaux examens et intervention chirurgicale et continue à travailler.

Il vient à nouveau consulter en Mars 1956 pour hématurie. A cette date, l'examen clinique montre une légère érythro-cyanose perceptible surtout au niveau des lèvres, des pommettes et du pavillon de l'oreille, parcourus d'un fin réseau de vaisseaux ectasiés. Il n'existe pas de dyspnée. Coeur et poumons sont fonctionnellement normaux. La T.A. est à 14-8. Le foie est de volume normal ; la rate n'est ni palpable, ni percutable.

Divers examens complémentaires sont effectués le 30 Mars, après bien des réticences de la part du malade :

- Urée sanguine : 0,30 g
- Vitesse de sédimentation : 1ère heure : 2
  2ème heure : 6
- Numération - formule sanguine :
  Globules rouges : 6.860.000
  Globules blancs : 6.800
  Polynucléaires neutrophiles : 63 %
  Polynucléaires éosinophiles : 2 %
  Polynucléaires basophiles : 0
  Lymphocytes : 29 %
  Monocytes : 6 %

Le 28 Septembre 1956, une nouvelle numération est pratiquée, confirmant le diagnostic de polyglobulie :

- Globules rouges : 7.580.000
- Globules blancs : 4.800
- Taux d'hémoglobine : 150
- Valeur globulaire : 1
- Polynucléaires neutrophiles : 44 %
- Polynucléaires éosinophiles : 2 %
- Polynucléaires basophiles : 0
- Lymphocytes : 50 %
- Monocytes : 4 %

Le malade refuse une ponction sternale.

L'examen clinique ne montre rien de plus qu'à la précédente consultation. Des hématuries rares, spontanées, capricieuses, apparaissent de temps à autre. L'état général est toujours excellent.

En novembre 1956, la toux apparaît. On constate à la radiographie pulmonaire (Dr. VICAIRE) un petit infiltrat arrondi

de la base gauche, visible surtout en O.A.G. que nous interprétons comme une métastase de la tumeur rénale.

Le malade ne suspend son travail qu'en Mai 1957. Il tousse, il maigrit. Un cliché pulmonaire pratiqué le 24 Mai 1957 montre un gros infiltrat arrondi de la base gauche. Sur le film de profil on distingue plusieurs infiltrats arrondis.

Le 29 Mai 1957 on pratique une nouvelle numération sanguine :

- Globules rouges : 6.890.000
- Globules blancs : 6.200
- Taux d'hémoglobine : 124 %
- Polynucléaires neutrophiles : 68 %
- Polynucléaires éosinophiles : 1 %
- Lymphocytes : 26 %
- Monocytes : 5 %

Le 31 Mai 1957, l'urographie I.V. (Dr. FERRAND) montre : :

"Cinq minutes après l'injection, une bonne sécrétion rénale gauche, mais à droite la sécrétion rénale s'effectue d'une façon non homogène. Le calice inférieur est imprégné ; une partie du bassinet est visible.

Les clichés avec compression montrent une bonne réplétion pyélocalicielle gauche. A droite, le bassinet qui s'estompait lors du dernier examen n'est plus qu'à peine visible. Le calice supérieur apparaît très faiblement opacifié, pratiquement invisible. Le calice inférieur est refoulé. L'aire rénale est dilatée. La distension et le refoulement des calices permettent de constater l'extension des lésions et l'hypertrophie rénale."

En septembre 1957, survient une réaction pleurale gauche. Les deux champs pulmonaires sont envahis par des infiltrats ronds. Le malade se cachectise. Il souffre de sa base gauche et de sa fosse lombaire droite. Sa température prise irrégulièrement est au-dessus de la normale. Le foie et la rate ne sont pas hypertrophiés. La légère érythro-cyanose antérieurement constatée persiste. Le coeur est normal. La T.A. 15-8.

La numération-formule sanguine donne :

| | |
|---|---|
| - Globules rouges : | 6.050.000 |
| - Globules blancs : | 6.775 |
| - Taux d'hémoglobine : | 111 |
| - Valeur globulaire : | 0,91 |
| - Polynucléaires neutrophiles : | 66 % |
| - Polynucléaires éosinophiles : | 1 % |
| - Polynucléaires basophiles : | 0 |
| - Lymphocytes : | 25 % |
| - Monocytes : | 8 % |

Le malade meurt en Novembre 1957. Il ne fut pas possible de pratiquer l'autopsie.

Au total, l'observation de notre malade se résume ainsi : Sujet de 44 ans qui vient consulter pour la première fois en Janvier 1954 pour une discrète réaction pleurale droite qui s'arrange en quelques semaines, sans laisser de séquelle.

En Septembre 1954, découverte d'une tumeur du pôle supérieur du rein droit. Le malade refuse l'intervention qui lui est proposée, et sa tumeur rénale augmente progressivement de volume durant les années 1955 et 1956.

En Mars 1956, découverte d'une polyglobulie.

En Novembre 1956, apparition d'une métastase pulmonaire gauche. Apparition d'autres métastases pulmonaires en 1957, avec une pleurésie gauche en Septembre 1957.

Mort du malade en Novembre 1957.

La Famille ne nous a pas autorisé à pratiquer l'autopsie.

Cette observation appelle quelques commentaires.

-:-

Radiographies de Marc G.

1) Radiographie pulmonaire

2) Urographie I.V.

## - II -

A - De quelle nature était la première pleurésie, celle qui siégeait à droite et qui survint en Janvier 1956 ?

Certes, la cuti-réaction tuberculinique était positive à cette date (26 Janvier 1954) mais comme le malade refusa toute investigation nouvelle et toute thérapeutique, on ne peut se baser que :

- Sur son siège : à droite, du même côté que la tumeur rénale.

- Sur ses caractères cliniques et radiologiques : peu importante, sans forte réaction fébrile, n'affectant pas l'état général.

- Sur son évolution : elle s'améliore rapidement et ne laisse persister qu'une légère symphyse du sinus costo-diaphragmatique.

pour penser que cette pleurésie n'a guère les caractères d'une pleurésie séro-fibrineuse d'origine tuberculeuse. Elle semble plutôt en rapport avec la tumeur rénale toute proche (réaction pleurale de voisinage ; les métastases pulmonaires ne sont apparues que plus de deux ans plus tard).

B - Le diagnostic de néoformation rénale est-il certain dans ce cas ?

La tumeur existait vraisemblablement déjà en Janvier 1954, mais elle ne s'est vraiment manifestée qu'en Septembre 1954, occasionnant des douleurs, des hématuries ayant bien les caractères des hématuries du cancer du rein : rares, spontanées, capricieuses, indolores, apparaissant au repos comme à l'effort, et de peu d'importance. Elle s'étend peu à peu ; on la sent au palper abdominal en septembre 1957 : c'est une énorme masse lombaire. Les radiographies permettent de la situer au niveau du pôle supérieur du rein. Elles permettent aussi de suivre son extension : elle envahit les calices supérieur et moyen et annihile peu à peu la fonction excrétrice du rein.

Elle se manifeste à distance par des métastases pulmonaires typiques sur lesquelles le diagnostic ne peut hésiter. Pendant longtemps elle n'affecte pas l'état général, comme il est courant de le constater pour les cancers du rein.

Une question reste en suspens : quel est le type histologique de cette tumeur. Il ne fut pas fait de prélèvement ante ou post mortem, le malade et sa famille s'y opposèrent.

C - La polyglobulie est-elle relative ou secondaire, ou au contraire, est-ce une maladie de Vaquez (polycythaemia vera)?

C'est en Mars 1956 qu'un signe clinique nouveau apparaît : l'érythro-cyanose discrète des lèvres, des pommettes et du pavillon de l'oreille, et ce signe nous décide à pratiquer l'hémogramme.

Ce n'est pas une polyglobulie relative par hémo-concentration ; il n'y a aucune déperdition plasmatique ou hydrique. La tumeur rénale n'a pas de réaction sur la diurèse. Toutefois LAWRENCE et BERLIN ont récemment montré la fréquence des polyglobulies idiopathiques par réduction du volume plasmatique. Chez 10 % des malades envoyés dans leur service pour polycythémie la masse totale des érythrocytes n'était pas modifiée. Apparemment il n'existait pas de cause à la déperdition plasmatique. Celle-ci serait consécutive aux "stress" de la vie quotidienne. Chez notre malade, il manque la mesure du volume plasmatique et l'évaluation de l'activité érythropoïétique de la moelle. Les malades de LAWRENCE ne présentaient ni leucocytose ni splénomégalie. Toutefois c'était pour la plupart des hommes à l'aspect pléthorique et la moitié d'entre eux étaient obèses et hypertendus. De plus leur érythrocytose était modérée. Il ne semble pas que notre malade puisse leur être comparé.

C'est donc une polyglobulie vraie qui apparemment n'est assujettie à aucune cause.

Cause anoxique - Il n'existe aucune cardiopathie congénitale ou acquise, aucun obstacle à l'hématose respiratoire : sclérose pulmonaire, emphysème, tuberculose pulmonaire étendue, sténose laryngée, rétrécissement de l'artère pulmonaire. Les métastases pulmonaires sont trop peu importantes pour réduire d'une façon appréciable la surface respiratoire.

Cause toxique -

Endogène : il n'était atteint d'aucune affection chronique à laquelle on a reconnu

un certain pouvoir érythropoïétique : tuberculose pulmonaire, syphilis, paludisme et même amibiase.

Exogène : notre malade refusa toujours toute thérapeutique et sa profession ne le mettait en contact avec aucune substance dangereuse.

Cause hormonale - Il ne présentait cliniquement aucun grand dysfonctionnement endocrinien apparent. En particulier, on pouvait à coup sûr éliminer un syndrome de Cushing, affection au cours de laquelle il est fréquent de rencontrer une polyglobulie : il n'était ni obèse, ni hypertendu, n'avait pas d'ostéoporose, pas de vergetures, pas de syndrome génital, pas de troubles nerveux caractérisés, si ce n'est un certain degré d'irritabilité.

Cette polyglobulie semble donc rentrer dans le cadre nosologique défini par Vaquez dans sa première observation : polyglobulie essentielle (polycythæmia vera) extériorisée cliniquement par une érythrose des téguments et des muqueuses avec ectasie des vaisseaux superficiels.

Le diagnostic de polycythaemia vera est fondé sur la polyglobulie :

- atteignant ou dépassant 6 millions de globules rouges,
- avec des hématies de volume et de structure normaux.

La numération leucocytaire est inconstamment perturbée, ainsi que la formule (érythrémies sub-leucémiques). Ce n'est pas le cas ici. Le taux d'hémoglobine est géné-

ralement au-dessus du taux normal, avec une valeur globulaire abaissée. (Le deuxième hémogramme de notre malade indique un taux d'hémoglobine : 111, et une valeur globulaire : 0,91).

Il ne semble exister, dans la maladie de Vaquez, aucun stigmate sanguin constant autre que l'élévation du nombre des globules rouges.

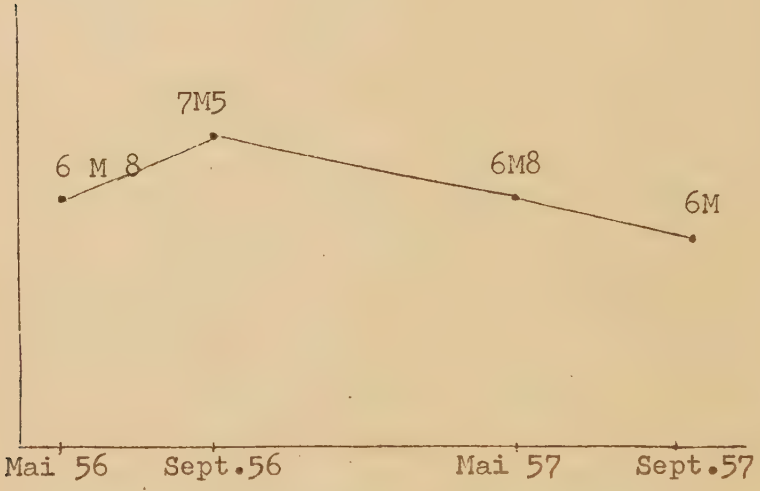
Il en va de même des signes cliniques : la splénomégalie (plus fréquente dans les formes subleucémiques), l'hépatomégalie, les phénomènes douloureux épiphysaires, les troubles digestifs, les troubles urinaires, les atteintes du système nerveux (troubles du caractère, troubles psychiques, troubles sensitifs, sensoriels et moteurs) sont signalés d'une façon inconstante. L'érythrose elle-même est plus ou moins marquée et peut passer inaperçue.

Toutefois les hémorragies et les thromboses semblent plus banales (épistaxis, gingivorragies, hématuries, hémorragies et thromboses cérébrales) : ceci s'explique par l'engorgement de vaisseaux qui, par ailleurs, sont normaux.

Notre malade ne présente cliniquement qu'une érythrose discrète. Son irritabilité, son instabilité peuvent s'expliquer par son tempérament mystique et la certitude de son incurabilité. Quant à ses hématuries, il semble qu'elles furent provoquées plutôt par la tumeur rénale que par la polyglobulie.

De plus, la T.A. étant normale, on ne se trouve pas en présence de la forme clinique de la maladie de Vaquez décrite par Geisböck : polyglobulie essentielle hypertonique.

Cette polyglobulie n'évolue pas parallèlement à la tumeur. Elle s'exagère lors du 2ème examen et diminue au 3ème et au 4ème. La tumeur est alors volumineuse, palpable, et la cachexie est nette.




A aucun moment on n'a noté le passage de formes anormales ou immatures de la série rouge ou blanche dans le sang circulant.

On a donc ici deux affections : une tumeur rénale maligne et une polyglobulie apparue au cours de l'évolution de cette tumeur. Mais il n'est pas rare de voir coexister deux maladies évoluant chacune pour son propre compte, et il n'y aurait là rien de surprenant si nous n'avions trouvé de nombreux exemples d'une telle association.

-:-

## - III -

## OBSERVATIONS ANALOGUES RECUEILLIES DANS LA LITTERATURE MEDICALE

-:-

MEDVEI - 1934 - 1 cas - Age 62 ans - Sexe masculin.

- A -

Hypernéphrome du rein droit avec métastases au niveau du rein gauche et du foie - Splénomégalie importante.

Numération sanguine :
- Globules rouges : 8.000.000
- Leucocytes : 11.600
- Taux d'hémoglobine : 142 %

FAIRLEY - 1945 - Cas I - Age 48 ans - Sexe masculin.

- B -

Une hématurie avec douleurs lombaires apparaît un an après la constatation d'une polyglobulie. La rate déborde les fausses côtes de deux travers de doigt. La néphrectomie est pratiquée 29 mois après l'apparition des premiers signes urinaires. Il s'agit d'une tumeur maligne à cellules claires du rein droit, adhérente au diaphragme.

Numération sanguine :
- Globules rouges : 8.400.000
- Leucocytes : 8.200

- Plaquettes : normales
- Taux d'hémoglobine : 20,4 g pour 100 cc.

Par la suite, une anémie apparaît, du fait d'hématémèses répétées, provoquées par un ulcus gastrique. Le malade meurt 2 ans après la néphrectomie.

- Cas II - Age 36 ans - Sexe masculin

- C -

Petite tumeur bronchique avec métastases aux reins et en d'autres endroits. Le malade vient consulter pour coliques néphrétiques et hématuries, et on trouve une polyglobulie. La rate n'est pas palpable.

- Globules rouges : 7.000.000
- Leucocytes : 5.500
- Plaquettes : normales
- Taux d'hémoglobine : 20,7 g pour 100 cc.

FORSELL - 1946-1947 - 1 cas - Age 49 ans - Sexe masculin.

- D -

Vient d'abord consulter pour méloena consécutif à un ulcus duodénal en 1943. Est ensuite admis à l'hôpital pour hématurie en 1944. En 1945, il est à nouveau admis, et on constate une polyglobulie sans érythrose.

3 fév. 1945 - Globules rouges : 8.320.000
Leucocytes : 4.800
Thrombocytes 673.000
Taux d'hémoglobine: 121 %

Dans la moelle osseuse, prolifération marquée des érythroblastes. La T.A. est normale. Il existe une splénomégalie. Vitesse de sédimentation : 1 - 5.

Une néphrectomie est pratiquée : il s'agit

d'un hypernéphrome du rein droit. Rapidement, les numérations et formules du sang et de la moelle osseuse redeviennent normales.

Quatorze mois après l'intervention, nouvelles hématuries, nouvelle poussée de polyglobulie.

- Globules rouges : 728 0.000
- Leucocytes : normaux
- Thrombocytes : normaux.

Dans la moelle osseuse, nouvelle prolifération des érythroblastes. T.A. normale - V.S. - 1 - 4.

La radiologie décèle une tumeur du rein gauche. Le malade meurt de cachexie et d'urémie. A l'autopsie, on découvre un hypernéphrome du rein gauche. Rate 450 g - Pas d'hyperplasie du cortex surrénal. Cellules basophiles en excès dans l'ante-hypophyse. Pas de métastase dans le cerveau ou la moelle osseuse.

VIDEBAEK - 1950 - Cas I - Age 55 ans - Sexe masculin.

- E -

Malade admis à l'hôpital pour hématurie récidivant 5 à 6 fois en 6 mois. Erythrose du visage. Foie et rate normaux. Pas d'affection pulmonaire ou cardiaque. T.A. 13-8 - V.S. : 1.

- Globules rouges : 8.670.000
- Leucocytes : 7.600
- Thrombocytes : 302.000
- Taux d'hémoglobine : 147 %

Examen d'urines : albumine - quelques cellules rouges.

Examen radiologique : Pas de calcul urinaire. Les hématuries sont interprétées comme une conséquence de la polycythémie. Le malade est alors traité par radiothérapie. Il est à nouveau admis 6 mois après la fin du traitement.

- Globules rouges : 8.900.000
- Leucocytes : 8.400
- Thrombocytes : 308.000
- Taux d'hémoglobine: 139 %

Examen d'urines : nombreux G.R. - V.S. : 5.
Nouvelle radiothérapie :
G.R. : 7.710.000
Taux d'hémoglobine : 125 %

Nouvelles hématuries. Un mois après, toux, expectoration sanglante et cachexie. A la radiographie pulmonaire : obscurcissement massif du champ pulmonaire droit, avec déplacement du médiastin. La rate est normale.

G.R. : 8.100.000
Leucocytes : 11.700 sans formes immatures
Thrombocytes : 150.000
Taux d'hémoglobine : 143 %

T.A. : 10-6 V.S. : 5 Urée : 0,68 - 3,7

On évacue 2 l. 500 d'un liquide séro-hémorragique de la plèvre.

Après radiothérapie, en l'espace d'un mois:

Globules rouges : 6.100.000
Taux d'hémoglobine : 98 %

Le malade continue à se cachectiser et meurt, 13 mois après l'apparition de la première hématurie.

A l'autopsie : volumineuse tumeur du pôle supérieur du rein gauche et plusieurs tumeurs plus petites au-dessous. Nombreuses métastases pulmonaires. A l'examen histologique, il s'agit d'une tumeur rénale à cellules claires.

Cas II - Age 57 ans - Sexe féminin.

- F -

Depuis 5 ans : céphalées, vertiges,et nausées. Deux ans auparavant : épistaxis - Six mois auparavant : hématuries. Depuis longtemps : arthralgies métacarpo-phalangiennes des gros orteils qui deviennent tuméfiés et rouges. Hospitalisée pour hématémèse, douleurs dans l'hypocondre gauche, perte de poids. L'érythrose et la maigreur sont remarquables. La rate atteint l'ombilic. Pas d'affection cardiaque ni pulmonaire.

- Globules rouges : 6.900.000
- Leucocytes : 70.000 avec formes immatures de polynucléaires.
- Thrombocytes : 760.000
- Moelle osseuse : érythroblastes 23 %

Acide urique : 200 mg - Urée sanguine : 0,84 - 3,36 g - BW (-).

A l'autopsie : hypernéphrome 2 x 2 cm de la partie supérieure du rein gauche, avec métastase hépatique. Hyperplasie de la moelle osseuse

Cas III - Age 45 ans - Sexe féminin.

- G -

A l'âge de 38 ans, curetage pour hémorragie. A 44 ans, rougeole, coliques hépatiques, l'érythrose apparaît. Un an plus tard : hématurie.

A la radiographie : contours indistincts de la pyélographie à droite.

- Globules rouges : 10.650.000
- Taux d'hémoglobine : 130 %

A son admission au Fursen Institute : amaigrissement, érythrose. Le foie déborde de 3 - 4 cm ; pas de splénomégalie - T.A. 12-8 - B.W. (-) - V.S. : 1

- Globules rouges : 6.310.000
- Leucocytes : 5.080
- Thrombocytes : 100.000
- Hématocrite : 55 %

Moelle osseuse : pourcentage élevé d'érythroblastes.

Acide urique : 90 mg

A l'urographie I.V. : excrétion retardée à droite et seulement la moitié inférieure de l'image pyélocalicielle est visible. L'urographie rétrograde montre une lacune dans la partie supérieure. La néphrectomie est pratiquée après saignée et traitement au P.32. On enlève une tumeur de la grosseur du poing, adhérente aux tissus environnants. A l'examen histologique : hypernéphrome.

Six mois après l'intervention :

- Globules rouges : 3.480.000
- Taux d'hémoglobine : 81 %
- Thrombocytes : 58.000

L'érythrose a disparu.

FORSELL - Cas I - Age 71 ans - Sexe Féminin.
1954

- H -

Mère de 10 enfants. Douleurs dorsales depuis 10 ans, irradiant dans la fosse lombaire

droite.Deux jours avant son admission à l'hôpital, douleur abdominale et hématurie. Auparavant elle n'avait présenté aucune dysurie. A son admission : mauvais état général, érythrose marquée des bras, des jambes et de la face.

Abdomen distendu et sensible au niveau de l'hypocondre droit. Foie difficilement palpable. Rate normale. Dans les urines : G.R. en abondance. Culture négative. Après cathétérisation des deux reins : les deux culots de sédimentation sont identiques. Urée sanguine :0,30 g - Temps de saignement : 1' 15" - Temps de coagulation : 2' 40".

ClNa : 6,11 g dans le sérum
5,78 g dans le plasma.

Protéines sériques (Van Slyke) 6,86 % - Diamètre des hématies : 7,29 µ
Hématocrite : 60-61 % - V.S. : 14.

Urographies I.V. et rétrograde montrent la présence d'une tumeur du rein droit. La selle turcique est normale.

Numération-formule

| | Taux Hb (Sahli) | G.R. | G.B. | Thrombocytes | Réticulocytes | V.G. |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 30 Avril | 110/125 | 7.440.000 | 6.800 | 185.000 | 0,4 | 0,68 |
| 2 Mai | 107/124 | 7.300.000 | | | 0,4 | 0,85 |
| 5 Mai | 105/126 | 7.510.000 | | | 0,4 | 0,85 |
| 7 Mai | 103/126 | 7.300.000 | | | 0,7 | 0,87 |
| 9 Mai | 110/128 | 7.320.000 | | | 0,8 | 0,87 |
| 12 Mai | 108/125 | 6.650.000 | | | 0,6 | 0,94 |
| 14 Mai | 110/128 | 6.500.000 | | | 1,3 | 0,93 |
| 16 Mai | 108/125 | 6.000.000 | | | 0,4 | 0,92 |
| 19 Mai | 110/128 | 6.950.000 | | | 0,8 | 0,92 |

Le 30 Avril, ponction sternale : stimulation marquée de l'érythropoïèse. Les autres lignées sont normales.

Réadmise deux mois après avec infarctus du myocarde. Le foie déborde de 2 travers de doigt. La rate est normale. T.A. - 16-9 - Urée sanguine : 1,05 g - ClNa : 3,55 g dans le sérum - V.S. : 2.

Numération sanguine :

22 Juillet - Globules rouges : 8.150.000
- Taux d'Hb : 107/124
- V.G. 0,78

La malade décède le 11 Février de l'année suivante en urémie. Pas d'autopsie.

Cas II - Age 66 ans - Sexe masculin.

-I-

Depuis un mois, dyspnée, palpitations d'effort, épistaxis, pas de dysurie. A son arrivée, mauvais état général avec cyanose des muqueuses. Dans la région ombilicale, deux petits noyaux durs (métastases ?). T.A. 19-12. Modifications pathologiques de l'auscultation et de la percussion pulmonaires. Foie dur et lisse débordant de 3 travers de doigt les fausses côtes. Rate normale. Urines : traces d'albumine.

- Cellules blanches 6-10 ) par champ
rouges 120-140)
- Culture négative
- V.S. : 41

A la radio : petites métastases dans les poumons et épanchement pleural bilatéral - Estomac normal.

Numérations sanguines :

| | Taux Hb | G.R. | V.G. | G.B. | Thrombocytes |
|---|---|---|---|---|---|
| 8/10 | 94/105 | 6.000.000 | 0,91 | 5.900 | formule normaux |
| 4/11 | 91/105 | 6.000.000 | 0,88 | 6.400 | |
| 10/11 | 90/104 | 6.050.000 | 0,86 | 18.000 | |

17/11 86/100 5.950.000 0,84 8.500
24/11 80/93 5.630.000 0,83 6.000

Meurt le 30 Novembre.

A l'autopsie : tumeur de la grosseur d'une mandarine de la partie supérieure du rein gauche, avec métastases pulmonaires et dans la surrénale gauche. A l'examen histologique : hypernéphrome typique.

Cas III - Age 65 ans - Sexe masculin

- J -

Avait toujours été en bonne santé. Depuis quelques mois, fatigabilité progressive et douleurs abdominales droites. Hématurie.

En Mars, tumeur lisse, énorme, douloureuse, fixée dans l'hypocondre droit, à la palpation. Urée sanguine : 0,33 g - V.S. : 5.

Numérations sanguines :

| | Taux d'Hb | G.R. | V.G. | G.B. | Thrombocytes - formule |
|---|---|---|---|---|---|
| 16/4 | 108/120 | 6.184.000 | 0,47 | 3.000 | normaux |
| 16/4 | 90/100 | 4.950.000 | 1,02 | 5.100 | |
| 30/5 | 90/100 | 4.800.000 | 1,04 | 3.100 | |

Intervention exploratrice : grosse tumeur adhérente non extirpable.

| Taux d'Hb | G.R. | G.B. |
|---|---|---|
| 10/10 - | 3.760.000 | 15.500 |
| 10/11 - | - | 17.500 |

GROS - 1955 - 1 cas - Age 53 ans - Sexe masculin

- K -

Hypernéphrome enlevé chirurgicalement.

- Globules rouges : 7.500.000
- Globules blancs : 6.800
- Thrombocytes : 160.000

Le tableau sanguin redevient normal après l'intervention, et 3 ans après l'est encore.

MOE - 1956 - 1 cas - Age 55 ans - Sexe masculin

- L -

Se présente avec épanchement pleural et polyglobulie. Plus tard manifestations cérébrales. Pas de signes urinaires. Rate normale. Meurt en 3 mois.

A l'autopsie : hypernéphrome du rein droit, du cerveau et de la plèvre.

- Globules rouges : 7.220.000
- Globules blancs : 6.600
- Taux d'Hb : 140 %
- Thrombocytes : 514.000

HERBEUVAL - CUNY - LARCAN - 1957 - 1 cas
Age 45 ans - Sexe masculin.

- M -

En 1945, dyspepsie - Pas d'image d'ulcère à la radio, mais en 1953 1 calcul vésiculaire. A cette date : N-F : 6.300.000 G.R. (non prouvé).

En Mai 1955 : oedème aigu du poumon à répétition. Saignées.

En Juillet 1955 : douleur des lombes et de l'hypocondre droit, avec image ronde à la base du poumon droit. Urographie négative.

En Août 1955 : nouvelles crises d'O.A.P. traitées par gestes habituels.

En Septembre 1955 : hospitalisation : érythro-cyanose remarquable surtout au niveau des lèvres, des conjonctives, des oreilles et du nez. Coeur : souffle systolique de base - T.A. : 14/8 - Foie débordant de 3 travers de doigt. Rate palpable. Les reins ne sont pas perçus. Pas d'hémorragies ni de signes neurologiques.

- Globules rouges : 8.450.000
- Globules blancs : 8.500
- Taux d'Hb : 165 %
- Plaquettes : 250.000
- Diamètre hématies : 7,5 microns
- Formule : normale
- Myélogramme : réaction érythroblastique à 40 %
- Splénogramme et hépatogramme normaux
- Culot urinaire : pas d'hématies
- Urée : 0,30 - Cholestérol : 2 g. Acide urique : 40 mg
- V.S. : 25-35 - T.S. et T.C. normaux - F.O. normal
- E.C.G. normal
- A la radio pulmonaire : l'image de la base droite est agrandie.
- Traitement : P.32 à la dose de 4,41 mc (dose test)

Le 4 Octobre 1955 :
Globules rouges : 5.990.000
Globules blancs : 8.800

Taux d'Hb : 132
V.G. : 1,1

Le 14 Octobre 1955 : O.A.P. - l'érythrose a disparu. La rate a diminué de volume. Foie douloureux et mou. A maigri de 2 kg.

Globules rouges : 7.500.000

Le 20 Octobre 55 : G.R. : 7.100.000 silhouette cardiaque volumineuse.
3 Janvier 56 : G.R. : 5.500.000
17 Janvier 56 : G.R. : 6.400.000
7 Février 56 : G.R. : 5.770.000
20 Février 56 : G.R. : 5.680.000
14 Mars 56 : G.R. : 4.500.000
23 Mars 56 : G.R. : 4.320.000

A la radio pulmonaire : nombreuses métastases. Le tractus digestif est exploré sans résultat. Une nouvelle urographie est négative.

Phosphatases normales - Myélogramme : pas de plasmocytose ni de cellules néoplasiques.

Ensuite cachexie et fébricule.
Le 7 Avril 56 : G.R. : 3.250.000
G.B. : 5.500

Le 20 Avril, le malade décède en état de cachexie, après avoir présenté des crises épileptiformes et paraplégie.

A l'autopsie :
Métastases pulmonaires - Foie : 1350 g - Rate : 270 g
Tumeur volumineuse de la grosseur d'une orange du pôle inférieur du rein droit.
Estomac : ulcération avec bourrelet induré de la partie supérieure de la petite cour-

bure, face interne.
Histologiquement : hypernéphrome à cellules claires ayant métastasé au niveau des poumons. Rate du type macrophagique.

JOHNS HOPKINS HOSPITAL (Conley-Kowal-d'Antonio) 1957 - Cas I - Age 61 ans - Sexe masculin.

- N -

4 ans avant son admission à l'hôpital, perte de poids.

2 ans avant son admission : hypertension avec vertiges, nausées, vomissements post-prandiaux.

Depuis 18 mois, apparition d'un noyau insensible du côté gauche de l'abdomen, gingivorragies, hématuries.

8 mois avant son admission : épistaxis.

3 semaines avant son admission : hématurie massive.

A son entrée : T.A. 15-10 - Erythro-cyanose de la face et des muqueuses, avec ganglions axillaires et inguinaux, ectasie des vaisseaux superficiels. Coeur et poumons normaux. Abdomen volumineux avec circulation collatérale, pas de liquide. Foie palpable en inspiration. A gauche les 2/3 supérieurs de l'abdomen, des fausses côtes à l'épine iliaque, sont occupés par une énorme masse insensible.

- Globules rouges : 7.200.000
- Hb : 18,6 g pour 100 ml (Hématocrite 72 %)
- Globules blancs : 5.050
- Plaquettes : 210.000

Myélogramme normal - Urée : 0,49 - 0,60 g - P.S.P. : 55 % en 2 heures. Clearance 62 % - Acide urique : 43 mg - MB : 1

A la radio : légère dilatation du ventricule gauche et de l'aorte. Poumons normaux.

E.C.G. : normal.

La masse lombaire gauche est prise pour une rate et le diagnostic de polycythaemia vera est porté. Traitement : saignées. L'hématocrite tombe de 65 à 49 %. La T.A. à 13 1/2 - 8. A l'urographie I.V. et rétrograde le rein gauche est refoulé en bas par une énorme tumeur. A l'intervention : tumeur du rein gauche traversant le péritoine jusqu'à la queue du pancréas, envahissant une rate légèrement augmentée de volume. La tumeur est enlevée. A l'examen histologique : hypernéphrome. Pendant et après l'opération, le malade perd beaucoup de sang et garde tout de même son aspect pléthorique. Convalescence sans histoire, en particulier, sans hémorragie.

Deux semaines après l'intervention : hématocrite 28 % et Hémoglobine : 9,8 g.

Le malade n'a pu être revu après sa sortie de l'hôpital.

Cas II - Age 32 ans - Sexe masculin

- O -

Malade qui présente des hématuries depuis plus d'un an. Auparavant : bonne santé. Il y a 15 mois : hématurie et coliques néphrétiques. Urographies I.V. et rétrograde normales, mais plusieurs petits calculs de la vessie, rendus responsables de la symptomatologie. Cinq mois plus tard : mêmes signes et examens normaux ; il y a toujours des calculs dans la vessie. Dans les trois mois avant son admission : hématuries indolores

et coliques néphrétiques avec élimination de caillots. Pas de frissons, de fièvre ou de dysurie.

A son admission : T.A. - 12-8 - Jeune homme athlétique et bronzé.

A l'examen peu de choses. Coeur et poumons normaux. Pas d'érythrocyanose. Abdomen : R.A.S. mais sensibilité de l'angle costo-vertébral gauche.

- Goobules rouges : 8.640.000
- Globules blancs : 9.200
- Hémoglobine : 21,5 g
- Hématocrite : 70,8 %
- Thrombocytes : 280.000

Urines : hématies.

A la radio : trame vasculaire accentuée. Ventricule droit légèrement volumineux.

Urographies intraveineuse et rétrograde : déformation des calices et du bassinet à gauche, caractéristique d'une tumeur rénale.

Intervention : tumeur centrale du rein - néphrectomie et ablation des ganglions hilaires.

A l'examen histologique : hypernéphrome avec envahissement lymphatique.

Radiothérapie.

Sept semaines plus tard :
- Globules rouges : 7.120.000
- Hématocrite : 6,18 %
- Hémoglobine : 19,0 g/100 ml

6 mois après tumeur du cou traitée par radiothérapie.

Un an après l'intervention : dyspepsie et amaigrissement, gêne dans le quadrant supérieur gauche de l'abdomen, pléthore, érythrocyanose de la face et des muqueuses. Rate non palpable. Rien à l'examen de l'abdomen.

- Globules rouges : 8.200.000
- Hématocrite : 70,5 %
- Hémoglobine : 20,9 g/100 ml
- Réticulocytes : 0,2 %
- Thrombocytes : 334.000
- Globules blancs : 11.600
- Acide urique : 70 mg/litre

Il revient 14 mois après l'intervention pour une violente douleur abdominale gauche. Remarquable pléthore - Abdomen : rien à l'examen. Hématocrite : 64,8 % - Fonction respiratoire normale et saturation en oxygène du sang artériel normale .

Cas III - Age 54 ans - Sexe : masculin

- P -

Hématurie spontanée durant 5 jours. Soigné pour hypertension légère avec palpitations et céphalées depuis plusieurs années. Depuis 2 ans légère dyspepsie gastrique survenant avant les repas et calmées par ceux-ci.

Pas de perte de poids. Un an auparavant diagnostic de polycythaemia vera porté.

- Globules rouges : 6.500.000
- Hb : 19,6 g pour 100 ml
- Globules blancs : 12.000 - formule normale

Par trois fois saignée de 500 cc.

L'année d'avant son admission : fréquentes épistaxis peu abondantes.

5 jours avant son admission : hématurie.

A son admission : T.A. - 15-10. Bon aspect général. Pléthore, érythrocyanose de la face et de la partie supérieure du thorax. Modification des vaisseaux du fond d'oeil. Coeur et poumons normaux. Foie et rate normaux. Pas de tumeur abdominale, mais le rein gauche semble volumineux.

- Globules rouges : 6.310.000
- Hématocrite : 51,2 %
- Hb : 15,4 g pour 100 ml
- Globules blancs : 10.300 formule normale
- Plaquettes : 282.000
- Urines : sang

Urographie I.V. : rein gauche fonctionnant mal et énorme.

Pyélographie rétrograde : élongation, étalement des calices à gauche, faisant penser à une tumeur. A la radio : ulcère duodénal probable.

Intervention : néphrectomie avec importante hémorragie.

A l'examen histologique : hypernéphrome.

A sa sortie de l'hôpital : hématocrite : 44,2 %

Revient 4 mois plus tard, pas d'épistaxis, l'érythrocyanose a diminué . T.A. 15-9.

- Hématocrite : 44,3 %
- Globules blancs : 12.000 - Formule normale
- Thrombocytes : 283.000

Un an après l'intervention, le malade est bien. Pas de signes de récidive de la tumeur, ni de polycythémie. Rate normale.

Hématocrite 49 %.

14 mois après l'intervention, violents maux de tête. Réapparition de la pléthore. Foie dépassant les faüsses côtes de 3 travers de doigt. Rate non palpable. Pas de tumeur abdominale.

- Globules rouges : 6.000.000
- Hématocrite : 51 %
- Hémoglobine : 16,5 g/100 ml
- Globules blancs : 6.900
- Thrombocytes : 204.000
- Acide urique : 80 mg

Saignée de 1 litre.

Cas IV - Age 46 ans - Sexe masculin

- Q -

Admis à l'hôpital pour violente céphalée avec nausées et vomissements durant depuis deux jours.

Depuis deux ans, céphalées, T.A. 19-11. Depuis 6 à 8 mois céphalées frontales et occipitales. Aspect floride depuis cette date, attribué à son hypertension et son intempérance.

A son entrée : T.A. 18 ½/11. Erythro-cyanose de la peau et des muqueuses. Foie et rate normaux. Pas de tumeur abdominale. Hématomes. Examen neurologique négatif.

- Globules rouges : 7.030.000
- Hématocrite : 68 %
- Globules blancs 13.600
- Poly-neutro : 92 %
- T.S. et T.C. : normaux

- Urines : traces d'albumine
- L.C.R. : pression 30 cm d'eau
  xanthochromique
  hématies et globules blancs

A la radio : débord gauche du coeur. Poumons normaux.

En 18 jours, on fait des saignées de 3 l.150, le malade présente toujours un aspect floride.

La semaine suivante :

- Globules rouges : 6.310.000
- Hématocrite : 64 %
- Globules blancs : 5.000

Foie et rate normaux. Diagnostic de "polycythaemia vera" est posé. P.32 administré à la dose de 4 mc.

Un mois après :

- Hématocrite : 54 %
- Globules blancs : 6.900

Le mois suivant : Hématocrite : 59 %
Saignée 500 cc.

La semaine suivante : violente douleur dans l'hypocondre droit et l'angle costo-vertébral droit, avec sensibilité de ces régions. Pas de signes urinaires.

Urines : R.A.S.

- Hématocrite : 56 %
- Globules blancs : 7.300
- Thrombocytes : 170.000

Acide urique : 46 mg - P.S.P. 60 % en 30'

Urographies I.V. et rétrograde : élargissement de la partie supérieure du rein droit avec déplacement des calices supérieurs.

Conclusion : Tumeur rénale. A l'intervention : énorme tumeur du pôle supérieur du rein. A l'examen histologique : hypernéphrome.

D'autre part, CONLEY fait mention de 6 autres cas qui n'ont pas été publiés, FORSELL de deux cas. Quant à LAWRENCE dans une statistique portant sur 172 cas de polyglobulie traités par lui, il fait mention d'une tumeur maligne rénale découverte à l'autopsie, sans donner plus de précisions.

Nous avons aussi relevé deux cas de polyglobulie associée à des tumeurs bénignes du rein.

DE MARSH & WARMINGTON (1955) - 1 cas -
Age 5 ans - Sexe féminin

- R -

Polyglobulie Globules rouges : 7.600.000
Globules blancs : 5.350
Hématocrite : 72 %
Hémoglobine : 23 g
persistant jusqu'à l'âge de 14 ans, avec rate normale.

A cette date un adénome du rein est enlevé. L'enfant guérit complètement.

COOPER et TUTTLE (1957) - 1 cas - Age 60 ans
Sexe masculin

- S -

Polyglobulie associée à une hydronéphrose.

Après la néphrectomie, la polyglobulie régresse, jusqu'à la mort du malade (complication pulmonaire 6 ans plus tard).

-:-

| teur | N° ordre | Sexe | Age | G.R. | Hémo-globine | G.B. | Rate | Nature de la tumeur rénale | Effet de la néphrectomie | Observations |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| ELVEI 934 | A. | M. | 62 | 8 M. | 142 % | 11.600 | A l'ombilic | Hypernéphrome rein droit avec métastase (rein gauche) foie - péritoine | ? | - |
| AIRLEY 945 | B. | M | 48 | 8 M.4 | 20,4g | 8.200 | Déborde de 2 travers de doigt | Tumeur à cellules claires du rein droit | Pas d'interprétation possible du fait de l'Ulcus | Ulcus gastrique avec hématémèses. Polyglobulie découverte un an avant les signes urinaires. |
| | C. | M. | 36 | 7 M. | 20,7g | 5.500 | 300 g | Epithélioma bronchique avec métastase rénale. | Pas de néphrectomie | 1er signe: hématurie conduisant au diagnostic de polyglobulie. |
| TORSELL 946-47 | D. | M | 49 | 8 M.3 | 121 % | 4.800 | Normale | Hypernéphrome du rein droit puis du rein gauche. | Disparition de la polyglobulie, puis récidive 14 mois plus tard. | Ulcus duodénal constaté 1 an avant la 1ère hématurie. La récidive de la polyglobulie coïncide avec l'apparition d'un hypernéphrome de l'autre côté. |
| VIDEBAEK 950 | E. | M | 55 | 8 M.67 | 147 % | 7.600 | Normale | Hypernéphrome du rein gauche avec métastases pulmonaires. | Pas de néphrectomie | Hématuries interprétées comme complication d'une maladie de Vaquez |
| | F. | F | 57 | 6 M.9 | 95 % | 70.000 | A l'ombilic | Hypernéphrome du rein gauche avec métastase hépatique | Pas de néphrectomie | 1 hématémèse au cours de la 1ère hospitalisation - leucocytose importante avec cellules immatures. |
| | G. | F | 45 | 10M.65 | 130% | 5.080 | Normale | Hypernéphrome du rein droit | 10 mois après l'intervention la polyglobulie a disparu | Traitée au P.32 avant que la néphrectomie ne soit pratiquée. |

## - IV -

## ANALYSE DES OBSERVATIONS

-:-

Toutes ces observations peuvent se classer de la façon suivante :

1) - Suivant le sexe : 17 Hommes - 4 Femmes

2) - Suivant l'âge : l'âge moyen se situe aux alentours de la cinquantaine, avec des chiffres extrêmes de 5 et de 71 ans. 10 ont un âge compris entre 45 et 55 ans.

3) - Suivant la variété de tumeur rénale :

A/- Tumeurs malignes - Sur 19 cas pour lesquels il a été fait un examen histologique, il y a 16 hypernéphromes.

GRAVITZ a pensé, lorsqu'il décrivit la tumeur qui porte son nom, qu'elle provenait de cellules surrénales aberrantes. Ces dernieres années, cette théorie a été de plus en plus combattue. Cette hypothèse de l'origine extra-rénale fut complètement réfutée et les hypernéphromes furent identifiés aux carcinomes rénaux qui auraient leur origine dans le parenchyme rénal adulte, notamment dans les cellules des tubulis rénaux.

MOOY et une bonne partie de l'école allemande pensent que les tissus de l'hyperné-

phrome sont étrangers au parenchyme rénal et y sont entrés par hasard car :

- la tumeur refoule le parenchyme rénal sain alentour.
- au début la tumeur est toujours encapsulée, par une capsule vraie ou une pseudo-capsule, qui plus tard seulement, sera éventuellement envahie.
- la tumeur n'a pas l'aspect homogène d'un carcinome "habituel" et "normal" comme s'il s'agissait de carcinome rénal vrai, mais présente un aspect hétérogène.

Au microscope, on remarque de grandes cellules rondes ou ovales typiques, contenant des lipides et du glycogène, ressemblant à des cellules végétales (les "clear cells" des Anglo-Saxons). A première vue ce sont des cellules cortico-surrénaliennes mais leur formation est anormale et bizarre. En plus de ces cellules on peut remarquer des cellules plus petites et formées de tissu hémangiomateux, des lacs sanguins et aussi de grands et petits kystes. Le tout forme un mélange hétérogène. Macroscopiquement, même aspect multiforme hétérogène. Zones rouges et jaunes et nombreux kystes alternent à travers toute la tumeur.

Tous les auteurs sont d'accord pour décrire cette tumeur comme ayant un aspect variable et multiforme.

Pour MOOY il s'agit d'une tumeur mixte (tératoïde) provenant d'une cellule aberrante, pluripotente, venue se localiser dans le rein.

Il est aussi fait mention d'une tumeur rénale métastatique (C) à partir d'un épithélioma bronchique.

Les métastases de ces hypernéphromes sont découvertes principalement au niveau des poumons avec ou sans épanchement pleural, mais aussi au niveau du cerveau, du foie, et même du tissu cellulaire sous-cutané. Aucun auteur n'en signale au niveau de la moelle osseuse ni même du tissu osseux.

B/- Tumeurs bénignes.

Il s'agit d'un adénome du rein (R) et d'une hydronéphrose (S).

4) - Suivant les caractères de la polyglobulie :

La polyglobulie semble bien correspondre à la maladie de Vaquez (polycythaemia vera). Les hématies sont de volume et de structure normaux et dépassent la plupart du temps largement les 6 millions avec un chiffre extrême de 10.650.000 (G). Il est rare de noter dans le sang la présence de cellules immatures (H).

WILSON et BOYLE ont récemment montré, en étudiant 15 malades atteints de polyglobulie, que chez 5 d'entre eux la diminution du volume plasmatique accentuait la polyglobulie. LAWRENCE et ses collaborateurs ont noté que 10 % des malades envoyés dans leur service pour polycythaemia vera avaient une "érythrocytose d'agression" par réduction du volume plasmatique.

Dans la plupart des cas rapportés ici, s'il ne fut pas fait de mesure du volume sanguin, le myélogramme vint souvent corroborer l'hémogramme en montrant un accroissement des éléments précurseurs des hématies.

D'autre part, malgré les saignées abondan-

tes, la radiothérapie, le P.32 que subirent certains, le chiffre des G.R. ne tomba que modérément.

L'hématocrite est d'ailleurs en moyenne peu élevé dans le cas de polycythémie hypovolémique (entre 50 et 60 %) et il s'agit pour la plupart d'un type défini : pléthorique et hypertendu.

La clinique aidée de radios thoraciques ou d'E.C.G. a suffi à éliminer le diagnostic de polyglobulie secondaire par anoxémie. On peut toutefois regretter qu'il n'ait été procédé qu'une seule fois (O) à la mesure de la saturation artérielle en oxygène.

La plupart du temps la numération-formule des leucocytes est normale. Dans tous les cas où elle est élevée il existe une splénomégalie (A.B.F.M.). Celle-ci semble être directement en rapport avec l'augmentation des G.B. La rate atteint l'ombilic dans le cas rapporté par VIDEBAEK (F). Dans ce dernier cas il s'agit d'une forme subleucémique de polycythémie puisqu'on note la présence d'éléments immatures de polynucléaires.

On constate d'autre part, dans les cas où la numération-formule est effectuée régulièrement que le chiffre des hématies augmente, pour diminuer ensuite jusqu'à l'exitus (cas personnel - G.H.I.J.M.). Or, ou bien la polyglobulie ne fut pas traitée (cas personnel, G.H.I.J.) ou elle le fut insuffisamment pour expliquer une baisse constante et prolongée des G.R. (M.) . Signalons qu'une anémie peut se rencontrer en association avec un hypernéphrome et que VERLOOP précise que l'anémie peut disparaître avec l'extirpation de la tumeur. OLHAGEN rapporte un cas très caractéristique à cet égard.

Le chiffre des plaquettes est le plus souvent normal.

L'hématocrite est en règle au-dessus de 60 %, le pourcentage d'hémoglobine est élevé avec une valeur globulaire entre 0,80 et 1.

5) - Suivant les signes cliniques ou biologiques associés.

- La V.S. est en général au-dessus de la normale, l'acide urique est élevé, avec parfois crises de goutte (F).

- L'insuffisance rénale ne se manifeste que lorsqu'une grande partie du parenchyme est détruite.

- Le foie est rarement augmenté de volume, la rate l'est beaucoup plus souvent (A.B.G. M. Cas personnel). A l'examen histologique, elle a un aspect normal (M).

- Les troubles digestifs et même les ulcères gastro-duodénaux (B.D.F.M.) sont fréquents. Cette affection est souvent associée à la maladie de Vaquez.

- Les hématuries sont un des signes majeurs du tableau clinique, orientant le diagnostic vers l'appareil urinaire (B.C.D. G.H.K.O.P. Cas personnel) ou faussant le diagnostic car elles sont attribuées à la polyglobulie (E.F.N.Q.).

Parfois elles manquent (L.M.)
Elles sont rarement abondantes, parfois isolées, parfois microscopiques.

- Les douleurs lombaires, la fièvre, sont des signes inconstants.

6) - Suivant les résultats de la néphrectomie:

- La néphrectomie supprime la polyglobulie dans le cas D. La récidive de celle-ci 14 mois plus tard coïncide avec l'apparition d'un hypernéphrome de l'autre côté.

- Elle la supprime définitivement dans les cas G.K.R.S.

- L'effet de la néphrectomie est inconnu dans le cas B. du fait d'hématurie et dans le cas N. car le malade ne fut suivi que deux semaines après l'intervention.

- La néphrectomie n'eut aucune influence sur la polyglobulie dans le cas O, mais il y avait des métastases.

-:-

## - V -

## PROBLEMES PATHOGENIQUES POSES PAR CES POLYGLOBULIES

-:-

A/- Y a-t-il une relation de cause à effet entre la tumeur rénale et l'affection sanguine ?

En faveur de cette assertion, plaide le nombre de cas que nous avons réunis. Certes, la polycythaemia vera survient avec prédilection aux alentours de la cinquantaine, époque favorable à l'apparition du cancer. Mais la polyglobulie est une affection relativement rare, et le cancer du rein ne représente que 0,5 % de tous les cancers. D'autre part, pourquoi n'a-t-on pas observé plus souvent la coexistence d'une polyglobulie avec d'autres variétés de cancers ?

Par contre les enseignements tirés des statistiques ne sont pas très convaincants :

- VIDEBAEK a étudié 125 cas de polycythémie dont 76 moururent et 35 furent autopsiés ; il a trouvé un néoplasme chez 8 d'entre eux (2 hypernéphromes, 1 cancer oesophagien, un naevo-carcinome, un cancer rectal, 2 cancers du sein, 1 cancer pulmonaire).

- LAWRENCE a observé 172 cas de polycythémie : 134 présentaient une polycythaemia

vera avec activité érythropoïétique au myélogramme. 12 avaient une polyglobulie secondaire à une anoxie comme le prouve l'étude de la saturation du sang artériel en oxygène. Les autres avaient une polyglobulie légère de cause inconnue.

L'âge des 134 cas de polycythaemia vera allait de 19 à 75 ans, avec un âge moyen de 50 ans.

56,5 % étaient des hommes,
121 d'entre eux furent traités.

Sur ces 121 cas, 65 % avaient une splénomégalie, 68 % avaient une leucocytose dépassant 10.000 et de ceux-ci 38 % avaient des cellules blanches immatures dans le sang circulant.

33 % étaient hypertendus.

11 ½ % avaient un ulcère d'estomac.

21 furent autopsiés : 3 d'entre eux présentaient un néoplasme (1 cancer du rein, 1 cancer de la tête du pancréas, 1 cancer de la prostate).

CONLEY et ses collaborateurs ont étudié l'hématocrite dans 139 cas d'hypernéphrome au Johns Hopkins Hospital. La majorité des chiffres ainsi trouvés était dans les limites de la normale, ou en tout cas trop peu élevés pour en tirer une conclusion valable. Dans 5 cas l'hématocrite dépassait largement la normale (3 cas rapportés par eux dans le même article et 2 cas pour lesquels ils n'avaient pas d'autres précisions hématologiques).

- Le défaut de ces statistiques réside

dans le fait, ou bien qu'elles ont été faites a posteriori, ou bien qu'elles n'ont pas été faites dans le but précis de découvrir des tumeurs chez des malades atteints de polycythémie.

La meilleure preuve d'une relation entre la tumeur rénale et la polyglobulie réside sans doute dans le fait que dans plusieurs cas l'ablation de la tumeur rénale fit céder la polyglobulie.

Dans le cas rapporté par FORSELL (D), l'intervention supprima rapidement la polyglobulie et la récidive de celle-ci coïncidait avec le développement d'un hypernéphrome de l'autre côté l'année suivante.

- Dans le cas rapporté par VIDEBAEK (G), 6 mois après l'intervention le nombre des G.R. était tombé à 3.480.000, et le taux d'Hb était à 81 %. L 'érythrose avait disparu.

- Dans le cas rapporté par GROS (K), la polyglobulie disparut après l'intervention et 3 ans après l'hémogramme est toujours normal.

- Dans le cas rapporté par CONLEY (O), la polyglobulie n'eut pas d'effet mais le malade avait des métastases.

- Dans le cas rapporté par CONLEY (P), il y eut une amélioration d'un an après la néphrectomie, puis la polyglobulie récidiva, mais on ne connaît pas l'histoire de la maladie à partir de cette période.

- Dans le cas rapporté par DE MARSH et WARMINGTON (R), la néphrectomie supprima complètement la polyglobulie.

Toutes ces améliorations ou même ces guérisons de la polyglobulie sont durables et ne peuvent donc être imputées à la déperdition sanguine qui se produit au cours de l'intervention.

B/- A quoi peut-on attribuer le rapport entre ces deux affections ?

NAEGELI pense qu'un "hyposplénisme" peut entraîner une modification des globules rouges. FITZPATRICK et SCHWARTZ rapportent 35 cas de polyglobulie associée à une tuberculose de la rate. Dans les cas que nous rapportons, la rate subit rarement des modifications de volume ou de structure, et son aspect histologique, dans les cas où il a été étudié, se révèle normal.

- Les métastases sont parfois incriminées; métastases cérébrales, osseuses ou médullaires. La polyglobulie se rencontre dans le myélome. Mais à l'autopsie on n'a trouvé dans les cas rapportés ici, ni métastases osseuses, ni métastases médullaires.

- De nombreux auteurs prétendent qu'il existe un centre régulateur des globules rouges. MOEHLING et BATES, et après eux HAYNAL et GRAF situent ce centre dans la région infundibulo-tubérienne. Mais les expériences d'irradiation de la région hypophysaire faites par HAYNAL et GRAF et par BASSEN n'ont pas apporté de preuve à cette assertion.

Si, dans les cas que nous rapportons, des métastases cérébrales ont été signalées cliniquement ou à l'autopsie, aucune n'a été rencontrée dans la région hypothalamo-hypophysaire. D'autre part, comment expliquer le

fait que des tumeurs bénignes (adénome ou hydronéphrose) se rencontrent avec une polyglobulie.

- S'agit-il d'un dysfonctionnement endocrinien ? GRANT et ROOT démentent à la thyroïde, aux surrénales et aux reins tout rôle important dans l'érythropoïèse. De nombreux auteurs s'accordent par contre pour donner à l'hypophyse un rôle prépondérant. Chez les animaux hypophysectomisés on constate presque toujours une baisse notable des globules rouges, et une diminution de la réponse érythropoïétique à l'hypoxémie (VAN DYKE). Pour cet auteur, une hormone distincte de l'A.C.T.H. serait en cause. Il est d'autre part bien connu que le syndrome de Cushing s'accompagne souvent d'une polyglobulie. La plupart du temps les métastases des cas que nous rapportons n'affectent pas le cortex surrénal.

MCOY se basant sur l'aspect histologique des hypernéphromes, réfute la théorie de GRAWITZ qui prétendait que ceux-ci dérivaient d'une cellule surrénale aberrante, et pense que ce sont des tumeurs mixtes (tératoïdes), provenant d'une cellule aberrante localisée par hasard dans le rein pendant la période foetale.

Dans les cas que nous rapportons, il n'est pas fait état de dysfonctionnement endocrinien vérifiable cliniquement, et ce n'est pas toujours un hypernéphrome qui est en cause.

- FORSELL tout de même constate, à l'autopsie de son malade (D) qu'il y avait des cellules basophiles en quantité anormale dans le lobe antérieur de l'hypophyse.

- OLHAGEN pense qu'il faut incriminer le passage dans le sang de protéines anormales. Il serait intéressant de pratiquer systématiquement les examens d'électrophorèse qui ont été faits par cet auteur dans le cas qu'il rapporte d'anémie associée à un hypernéphrome.

Le rein joue-t-il un rôle direct dans l'érythropoïèse ?

On connaît depuis les expériences de HARTE l'affinité de la vitamine B 12 pour le rein. Y-a-t-il une stimulation de son rôle érythropoïétique par le développement et le fonctionnement anarchiques de certaines de ces cellules ou par l'irritation dans le cas d'hydronéphrose. Beaucoup d'auteurs pensent qu'il existe un ou plusieurs facteurs humoraux régulateurs de l'érythropoïèse. Cette "érythropoïétine" est-elle fabriquée par le rein ou tout au moins celui-ci joue-t-il un rôle intermédiaire dans sa fabrication, comme le pense JACOBSON ?

- MURHEAD, JONES, STIRMAN et LESCH rapportent que des chiens néphrectomisés maintenus par dialyse constituent une anémie intraitable qui n'est pas fonction de la rétention azotée. CONLEY et ses collaborateurs ont injecté 15 cc par Kg de poids de plasma d'un de leurs malades atteint d'hypernéphrome et de polyglobulie à un enfant hydrocéphale. Ils ont observé l'enfant pendant une semaine et n'ont pas constaté de stimulation de l'érythropoïèse.

- COOPER pense que de petites hématuries répétées peuvent entraîner par réaction une stimulation de l'érythropoïèse. Bien sûr les hématuries sont rares et isolées ou parfois même inapparentes, ou bien apparais-

sent après la constatation de la polyglobulie; mais on n'a pas examiné d'une façon constante les urines au point de vue microscopique, et il est possible que des hématuries microscopiques survenant presque continuellement peuvent entraîner une activité érythropoïétique accrue de la moelle osseuse. Si on admet que des hémorragies répétées de minime importance stimulent l'érythropoïèse, on devrait voir apparaître des polyglobulies dans nombre de cancers. Très souvent les cancers saignent et principalement les cancers digestifs qui subissent une irritation continuelle par le passage du bol alimentaire ou fécal et très souvent ces cancers entraînent une anémie.

En somme, la preuve d'une relation de cause à effet est fournie par la néphrectomie. Ce qui n'est pas expliqué, c'est le mécanisme.

De toutes les hypothèses qui ont été avancées, la plus séduisante est la formation en excès d'une "érythropoïétine" dans le rein, analogue au facteur intrinsèque de Castle. Il reste à le démontrer.

-:-

## CONCLUSIONS

-:-

Dans ce travail nous avons rapporté l'observation d'un malade suivi par nous pendant trois ans, qui a présenté à la fois une tumeur rénale et une polyglobulie. Notre observation, malheureusement, est assez incomplète, car ce malade a refusé la plupart des examens que nous lui avons proposés, de même qu'il a refusé une néphrectomie. La famille ne nous a pas autorisé à pratiquer une autopsie.

Cependant, les urographies que nous avons pu faire, les radiographies pulmonaires qui ont montré, à la période terminale, des métastases pulmonaires, nous permettent d'affirmer l'existence d'une tumeur maligne du rein.

Quatre numérations globulaires faites à plusieurs mois d'intervalle ont toutes montré une polyglobulie.

Cette association tumeur rénale - polyglobulie nous a d'abord fait croire à une coïncidence, mais nous avons retrouvé dans la littérature vingt autres cas analogues. Ce chiffre assez important fait déjà penser qu'il doit exister une relation entre les deux affections, mais la preuve paraît en avoir été apportée dans quatre observations, par la disparition de la polyglobulie après néphrectomie.

S'il semble donc prouvé qu'il existe une relation de cause à effet entre une tumeur rénale et une polyglobulie, par contre, jusque là, aucune explication satisfaisante de ce phénomène n'a été donnée, et tous les auteurs qui ont observé une telle association morbide émettent des hypothèses qui ne nous satisfont pas, car les arguments qu'ils avancent ne nous paraissent pas convaincants. Pour notre part, nous nous abstenons de suggérer une pathogénie.

Le but de ce travail était seulement d'attirer l'attention sur cette association, pour inciter à la rechercher en présence d'une tumeur rénale ou d'une polyglobulie.

Nous pensons que ce sera par l'observation de nouveaux cas étudiés d'une façon très complète, que l'on arrivera à trouver une explication pathogénique à cette association morbide.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. BARIETY

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

# BIBLIOGRAPHIE

-:-

ADAMS A.W.
Résultats de l'opération pour néphrome. Expérience de cinq années. L'exploration diagnostique dans l'hématurie.
Brit.J.Surg., Sept. 1956, 44, N° 184, 126-131, 7 fig.

BERGER L. et SINKOFF M.W.
Les manifestations non localisées de l'hypernéphrome. Revue de 273 cas.
Am.J.Med., mai 1957, 22, N° 5, 791-796

BERK L., BURCHENAL J.H., WOOD T. et CASTLE W.B.
La saturation en oxygène du sang de la moelle sternale ; étude de ses relations pathogéniques avec la "polycythaemia vera".
Proc.Soc.Exper.Biol.Med., 1948, 69, 316

BERLIN N.I., LAWRENCE J.H. et GARTLAND J.
Détermination du volume sanguin dans l'érythrémie par des globules rouges marqués avec P. 32
Am.J.Med., 1950, 9, 747.

BIBUS B. et HOHENFELINER R.
Remarques sur la statistique de l'hypernéphrome.
Urologie internat. 1957, 4, N° 3, 183-191 (Résumé franç.).

BOURNE G.
Augmentation du débit cardiaque due à un hypernéphrome secondaire.
Brit.Heart J. Avril 1957, 19, N° 2, 301-302

BOYCOTT A.E., DOUGLAS C.G. et PRICE-JONES C.
L'hématopoïétine.
J.Path.Bact. 1911, 15, 116

CARPENTER G., SCHWARTZ H. and WALKER A.E.
Neurogenic polycythaemia
Ann.Int.Med. 1943, 19, 470

CHARPENTIER A.
Sur quelques cas d'hypernéphromes
Thèse Paris 1930

CHWALLA R.
Les manifestations endocriniennes dans l'hypernéphrome rénal. Leur importance.
Zschr.Urol. 1952, 45, N° 8, 521-542

CONLEY C.L., KOWAL J. et d'ANTONIO J.
La polyglobulie associée aux tumeurs rénales.
Bull.Johns Hopkins Hosp. Août 1957, 101, N° 2, 63-73

CONTOPOULOS A.N. et Coll.
Production d'érythrémie chez les rats hypophysectomisés au moyen du facteur érythropoïétique hypophysaire.
Endocrinology, 1954, 55, 808

CONTOPOULOS A.N., Mc COMBS R., LAWRENCE J.H. et SIMPSON M.E.
L'activité érythropoïétique dans le plasma de malades avec polycythémie vraie et dans celui de malades avec polycythémie secondaire.
Blood, Juillet 1957, 12, N° 7, 614-619, 3 tabl.

COOPER W.M. et TUTTLE W.B.
Polyglobulie associée à une lésion bénigne du rein. Rapport d'un cas d'érythrocytose avec hydronéphrose où la néphrectomie supprime la polyglobulie.
Ann.Internat.Méd., Novembre 1957, 47, N° 5, 1008-1015, 3 fig.

CRAMER F. and KIMSEY W.
The cerebellar hemangioblastomas : Review of 53 cases with special reference to cerebellar cysts and the association of polycythemia
Arch.Neurol.and psychiat. 1952, 67, 237

de MARSH Q.B. and WARMINGTON W.H.
Polycythemia associated with renal tumor-
Northwest Med. 1955, 54, 976

EAGLE H.W. and SINGER K.
Polycythemia with fibroïds
J.A.M.A. 1955, 159, 190

ERSLEV A.
Régulation humorale de la production des globules rouges
Blood, 1953, 8, 349

FAIRLEY K.D.
Two cases of Geisböck's disease (polycythaemia hypertonica) associated with carcinoma of the kidney
Roy.Melbourne Hosp.Clin. Rep. 1945, 16, 47

FITZPATRICK W.J. and SCHWARTZ S.O.
Amer.Rev.Tuberculosis 1949, 60, 660

FORSELL J.
Polycythemi vid hypernephrom.
Nord.Med. 1946, 30, 1415

FORSELL J.
Polycythemi vid hypernephrom.
Epikis Tillet tidigree publiserat fall.
Nord Med. 1947, 35, 1479

FORSELL J.
Polycythemia and hypernephrom.
Acta Med.Scand. 1954, 150, 155

FORSELL J.
Polycythemi och hypernephrom
Nord Med. 1956, 56, 1660

FRIED W., PLZAK L., JACOBSON L.O. et GOLDWASSER E.
Erythropoïèse II. Détermination du taux de l'érythropoïétine chez des rats hypophysectomisés.
Proc.Soc.Exper.Biol.Med., mai 1956, 92, N° 1, 203-207

GROS H.
Hypernephrom und Polyglobulie
Med. Wchnschr. (Stuttgart) 1955, 19, 706

HARTE R.A., CHOW B.F. and BURROWS L.
J. Nutrition 1953, 49, 669

HAYNAL E. et GRAF F.
Le rôle du système hypophyso-hypothalamique dans la pathologie de l'érythrémie et des polycythémies symptomatiques.
Acta Med.Scand. 1950, 139, 62

HERBEUVAL R., CUNY G. et LARCAN A.
Maladie de Vaquez et hypernéphrome.
Presse Méd. 1957, 65 : 132

HODGSON G. et TOHA J.
Effet érythropoïétique de l'urine et du plasma de lapins souvent saignés.
Blood, Avril 1954, 9, 299-309

HORWITZ A. and Mc KELWAY N.P.
Polycythemia associated with uterine myomas.
J.A.M.A. 1955, 158, 1360

HOUCK C.R.
Effect of splenectomy and blood cell transfusions on anemia in the chronic nephrectomized dog
Am.J.Physiol. 1954, 177, 531

HUMPHREYS G.A.
Hypernéphrome et néphrectomie : appréciation des résultats.
Rev.brasil.Cir. Juin 1952, 23, N° 6, 543-546

JACOBSON L.O., PLZAK L., FRIED W. et GOLD WASSER E.
Les facteurs plasmatiques qui influencent la production des globules rouges
Nature (Londres) 1956 , 177, 1240.

JACOBSON L.O., GOLDWASSER E., FRIED W. et PLZAK L.
Rôle du rein dans l'érythropoïèse.
Nature (Londres) 1957, 179, 633

KLIMPEL K.
Symptômes endocriniens multiples dans le cas d'un hypernéphrome rénal, disparus après néphrectomie
Zschr. Urol. 1954, 47, N° 10, 618-633

LAWRENCE J.H.
Contrôle de l'érythrémie par l'inhibition de la moelle osseuse
Am.J.Med. 1949, 141, 13

LAWRENCE J.H. and ROSENTHAL R.L.
Multiple myeloma associated with polycythemia - Report of 4 cases.
Am.J.M.Sc. 1949, 218, 149

LAWRENCE J.H. et BERLIN N.I.
Erythrémie relative. Erythrémie d'agression (de stress)
Yale J.Biol. Juin 1952, 24, N° 6, 498-505

LAWRENCE J.H., BERLIN N.I. et HUFF R.L.
Nature et traitement de l'érythrémie
Etudes sur 263 malades.
Medicine 1953, 32, 323

LAWRENCE J.H.
Erythrémie : physiologie, diagnostic et traitement
Grune a. Stratton, édit., New-York, 1955

MEDVEI C.V.
Uber ein bemerkenswertes Zusammentreffen von arthritis urica, Erythrämie typ Vaquez und hypernephroma malignum
Wien.Arch.Inn.Med. 1934, 24, 417

LEVRAT M., LANTERNIER (Melle) et MOREL M.
Maladie de Vaquez symptomatique d'un cancer de la prostate à marche lente avec métastases osseuses. Guérison de la polyglobulie par le traitement hormonal du cancer
Lyon Med. 25 juin 1950, 183, N° 26, 432-435

MOE E.
Polycythaemi og hypernephrom
Nord.Med. 1956, 56, 1164

MOEHLIG R.C. et BATES G.S.
Influence de la glande pituitaire sur la formation des érythrocytes
Bull. Johns Hopkins Hosp. 1932, 50, 137

MOOY G.S.F.
Les "hypernéphromes" sont des tumeurs mixtes
J.Urologie 1952, 58, N° 7, 8, 490-491

MUIRHEAD E.E., JONES F., STIRMAN J.A. and LESCH W.
Hemolytic anemia of the dog following bilateral nephrectomy
Am.J.Physiol. 1953, 173 : 371

NAEGELI O.
Blutkrankheiten und Blutdiagnostik
Berlin 1931

OLHAGEN B.
Svenska Läkartidningen 1954, 51, 1

PAVIOT
Syndrome de Vaquez - Erythrose - Erythrémie - Splénomégalie modérée - Dysenterie amibienne fruste - Guérison par le stovarsol. Pathogénie histaminique du cas particulier.
Journal de Médecine de Lyon, 20 Janv. 1935

ROMAGNY-VIAILLER et BLANCHARD
Polyglobulie réactionnelle au cours d'un néo de l'estomac avec métastase hépatique.
Soc.Méd.des Hôp. de Lyon - 1941

SCHMID R. and FRENCH L.A.
Cerebellares hämangioblastom mit polycythämie
Schweiz.Med. Wehnschr. 1955, 85, 1274

SINGMASTER L.
Uterine fibroids associated with polycythemia
J.A.M.A. 1957, 163, 36

STROEBEL C.F. et FOWLER W.S.
Polycythémie secondaire
Med.Clin. North Amer. Juillet 1956
1061 -1076, 2 fig.

THOMSON A.P.D. et MARSON F.G.W.
Polycythémie accompagnant des fibromes
Lancet, 10 octobre 1953, 2, 759-760

VAN DYKE D.C. et coll.
Facteurs hormonaux influençant l'érythropoïèse
Acta hæmat. 1954, 11, 203

VAQUEZ M.H.
Sur une forme de cyanose s'accompagnant d'hyperglobulie excessive et persistante
Compt.-rend. soc.biol. 1892, 4, 384

VIDEBAEK A.
Polycythemia vera - Course and prognosis
Acta Med. Scand. 1950, 138 - 179

VIDEBAEK A.
Polycythemia vera co-existing with malignant tumours (particulary hypernephroma)
Acta Med. Scand. 1950, 138, 239

WASSERMAN L.R., DOBSON R.L. et LAWRENCE J.H.
Travaux sur l'oxygène du sang chez les malades atteints de polycythémie et chez les sujets normaux
J. of Clin. Invest. 1949, 28, 60

WASSERMAN L.R., YOH I.F. et RASHKOFF I.A.
Détermination du volume sanguin : comparaison des méthodes avec le T.1824 et le marquage des hématies par le P.32
J.Lab.Clin.Med. 1951, 37, 342

WEIHE J.
L'hématurie dans l'hypernéphrome
Ther. Gagenw. Avril 1953, 92, N° 4,
148-149

WEBER F.P.
Polycythémie, érythrocytose et érythrémie (maladie de Vaquez-Osler)
Hoeber, édit. New-York 1922

-:-